



**UNIVERSIDADE FEDERAL DO CEARÁ  
COMPLEXO HOSPITALAR  
UNIDADE DE GESTÃO DE PÓS-GRADUAÇÃO  
PROGRAMA DE RESIDÊNCIA INTEGRADA MULTIPROFISSIONAL  
EM ATENÇÃO HOSPITALAR À SAÚDE**

**SUZANY ALVES LIMA**

**CONDUTAS NUTRICIONAIS VISANDO O CONTROLE DA OBESIDADE EM CRIANÇAS  
COM SÍNDROME DE PRADER-WILLI: UMA REVISÃO NARRATIVA**

**FORTALEZA  
2024**

SUZANY ALVES LIMA

**CONDUTAS NUTRICIONAIS VISANDO O CONTROLE DA OBESIDADE EM CRIANÇAS  
COM SÍNDROME DE PRADER-WILLI: UMA REVISÃO NARRATIVA**

Trabalho de Conclusão de curso  
apresentado ao curso de Residência  
Integrada Multiprofissional em Atenção  
Hospitalar à Saúde do Hospital  
Universitário Walter Cantídio/  
Universidade Federal do Ceará. Área de  
concentração: Assistência ao diabetes

Orientador (a): Natasha Vasconcelos Albuquerque

Coorientador (a): Alane Nogueira Bezerra

FORTALEZA

2024

Dados Internacionais de Catalogação na Publicação  
Universidade Federal do Ceará  
Sistema de Bibliotecas

Gerada automaticamente pelo módulo Catalog, mediante os dados fornecidos pelo(a) autor(a)

---

A482c Alves Lima, Suzany.  
Condutas nutricionais visando o controle da obesidade em crianças com Síndrome de Prader-Willi: uma revisão narrativa / Suzany Alves Lima. – 2024.  
22 f. : il. color.

Trabalho de Conclusão de Curso (especialização) – Universidade Federal do Ceará, Pró-Reitoria de Pesquisa e Pós-graduação, Programa de Residência Integrada Multiprofissional em Atenção Hospitalar à Saúde, Fortaleza, 2024.

Orientação: Prof. Me. Natasha Vasconcelos Albuquerque .  
Coorientação: Prof. Esp. Alane Nogueira Bezerra.

1. Síndrome de Prader-Willi. 2. Obesidade. 3. Hiperfagia. I. Título.

CDD 610.73

---

SUZANY ALVES LIMA

CONDUTAS NUTRICIONAIS VISANDO O CONTROLE DA OBESIDADE EM  
CRIANÇAS COM SPW: UMA REVISÃO NARRATIVA

Trabalho de Conclusão de curso de Residência apresentado à Residência Integrada em Atenção Hospitalar à Saúde do Hospital Universitário Walter Cantídio/Universidade Federal do Ceará, como requisito das atividades de avaliação para obtenção de grau de especialização.  
Área de concentração: Assistência ao diabetes

Aprovada em: \_\_\_\_ / \_\_\_\_ / \_\_\_\_.

BANCA EXAMINADORA

---

Natasha Vasconcelos Albuquerque (Orientadora)  
Doutoranda e Mestre em Saúde Pública  
Universidade Federal do Ceará (UFC)

---

Alane Nogueira Bezerra (Coorientadora)  
Doutoranda em Ciências Médicas e Mestre em Nutrição e Saúde  
Universidade Estadual do Ceará (UECE)

---

Adriana César da Silveira  
Mestre e Doutorada em Nutrição  
Complexo Hospitalar da Universidade Federal do Ceará/Ebserh

---

Larissa Luna Queiroz Carvalho  
Mestre em Saúde Pública  
Universidade Federal do Ceará (UFC)

A Deus  
À minha família  
À honra a minha profissão

## AGRADECIMENTOS

Primeiramente a Deus, que colocou esse sonho no meu coração em 2018 e permitiu que eu o realizasse no tempo dEle, que é sempre perfeito.

À minha mãe, por ser meu porto seguro, me apoiar e cuidar de mim todos os dias. À minha irmã e ao meu sobrinho, que também são meu porto seguro.

Ao meu pai, que mesmo não tão presente, está sempre torcendo pelo meu melhor. À minha resiliência, que não me deixou desistir diante das reprovações da seleção.

À equipe da Nutrição Moderna, que acreditou em mim, muitas vezes mais do que eu e me auxiliou em todo o processo até aqui.

Às minhas amigas Adryele e Luiza por todos os bons momentos nesta caminhada. À minha orientadora Natasha por aceitar o convite e pelas contribuições.

À minha coorientadora Alane, minha fonte de inspiração para essa etapa profissional, pelos ensinamentos na faculdade, todo apoio e torcida, e contribuições para o trabalho.

À minha banca pela atenção, disponibilidade e considerações ao trabalho.

A todos do HUWC, em especial à Dra. Luciana Aragão, por todo seu profissionalismo e acolhimento aos pacientes com SPW no ambulatório.

Aos meus colegas dessa caminhada, preceptoras e coordenação.

“Pois eu sei os planos que tenho para vocês, diz o Senhor, planos de fazê-los prosperar e não de lhes causar dano, planos de lhes dar esperança e um futuro.”

## RESUMO

A Síndrome de Prader-Willi (SPW) é uma condição genética rara caracterizada pela obesidade grave devido às alterações no hipotálamo que afetam o controle do apetite e da saciedade. Estes fatores tornam o manejo nutricional uma prioridade no tratamento das crianças diagnosticadas, uma vez que essa abordagem, quando adequada, é essencial na prevenção e no controle da obesidade. O presente trabalho teve como objetivo realizar uma revisão sobre as estratégias nutricionais para o controle da obesidade em crianças com diagnóstico de SPW. Para isso, foi realizada uma revisão narrativa da literatura, abrangendo estudos sobre intervenções dietéticas e manejo nutricional voltados para essa população. A busca dos artigos ocorreu nas bases de dados PubMed, Scielo e Lilacs, com inclusão de estudos que abordassem intervenções nutricionais destinadas a esse público. As principais estratégias nutricionais envolvem dieta com restrição calórica severa, rica em fibras e controlada em carboidratos refinados, além de supervisão alimentar rigorosa e educação comportamental. No entanto, os estudos disponíveis ainda são generalistas, destacando a necessidade de abordagens mais específicas na terapia nutricional. Estudos futuros devem também priorizar intervenções que promovam saciedade e reduzam comportamentos alimentares agressivos, sem comprometer o estado nutricional, visando uma abordagem mais eficaz no controle da obesidade.

**Palavras-chave:** Síndrome de Prader-Willi. Obesidade. Hiperfagia.

## **ABSTRACT**

Prader-Willi syndrome (PWS) is a rare genetic condition characterized by severe obesity due to alterations in the hypothalamus that affect appetite and satiety control. These factors make nutritional management a priority in the treatment of diagnosed children, since this approach, when appropriate, is essential in the prevention and control of obesity. The present study aimed to conduct a review of nutritional strategies for controlling obesity in children diagnosed with PWS. For this purpose, a narrative review of the literature was performed, covering studies on dietary interventions and nutritional management aimed at this population. The search for articles was carried out in the PubMed, Scielo and Lilacs databases, including studies that addressed nutritional interventions aimed at this population. The main nutritional strategies involve a diet with severe calorie restriction, rich in fiber and controlled in refined carbohydrates, in addition to strict dietary supervision and behavioral education. However, the available studies are still generalist, highlighting the need for more specific approaches in nutritional therapy. Future studies should also prioritize interventions that promote satiety and reduce aggressive eating behaviors, without compromising nutritional status, aiming for a more effective approach to controlling obesity.

**Keywords:** Prader-Willi syndrome. Obesity. Hyperphagia.

## SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO .....	5
2 METODOLOGIA .....	6
3 REVISÃO NARRATIVA DA LITERATURA .....	6
3.1 DESCRIÇÃO DAS FASES ALIMENTARES .....	6
3.2 REGULAÇÃO DO APETITE E A HIPERFAGIA .....	7
3.3 CONDUTAS NUTRICIONAIS .....	8
3.3.1 CÁLCULO ENERGÉTICO .....	8
3.3.2 DISTRIBUIÇÃO DE MACRONUTRIENTES .....	9
3.3.3 SUPLEMENTAÇÃO NUTRICIONAL .....	11
3.3.4 SUPERVISÃO DA INGESTÃO NUTRICIONAL .....	12
5 CONCLUSÃO .....	13
REFERÊNCIAS .....	14

## 1 INTRODUÇÃO

A Síndrome de Prader-Willi, designada como um distúrbio neurodesenvolvimental, é uma condição genética rara e grave, caracterizada pela obesidade grave, devido às alterações no hipotálamo, que afetam o controle do apetite e da saciedade, podendo ser diagnosticada na infância, principalmente, pela hiperfagia compulsiva (Tauber *et al.*, 2021).

Possui uma prevalência estimada de 1 em 10.000 a 20.000 nascidos-vivos com uma variação relatada de 1 em 8.000 a 1 em 30.000, sem predileção por sexo ou raça (Butler *et al.*, 2019). A prevalência da SPW no Brasil não é conhecida, mas considerando a pesquisa feita pela Associação Brasileira de SPW, espera-se que haja entre 6 a 13 mil pessoas diagnosticadas (ABSPW, 2024) e, no mundo, estima-se 400 mil casos.

O diagnóstico é realizado a partir de critérios clínicos e testes genéticos moleculares, que auxiliam na confirmação dos casos (Gunay-Aygun *et al.*, 2001). As alterações no gene 15 são descritas como deleção paterna, dissomia uniparental materna, defeitos no centro de *imprinting* e rearranjos cromossômicos, sendo esses entre 70%, 25 a 35% e 1 a 5% dos casos, respectivamente, resultando no comprometimento da regulação e ativação gênica (Cassidy *et al.*, 2011; Butler *et al.*, 2019).

As manifestações desde o período neonatal são descritas como hipotonia ao nascimento, dificuldade de alimentar-se, dismorfismo craniofacial leve, características faciais e corporais, como mãos e pés pequenos, atraso no desenvolvimento, comprometimento cognitivo, além das alterações endócrinas (Meade *et al.*, 2020). É importante destacar que a doença não possui cura, mas o diagnóstico e o tratamento precoce melhoram o prognóstico dessas crianças (Sampaio *et al.*, 2023).

Na infância, observa-se um ganho de peso excessivo decorrente da hiperfagia compulsiva, característica da síndrome, frequentemente levando a obesidade grave (Alsaif *et al.*, 2017), sendo essa altamente prevalente, afetando cerca de 40% das crianças (Miller; Tan, 2020, Diene *et al.*, 2010). Estudos apontam que elas podem atingir mais de 200% do seu peso corporal ideal ao final da adolescência (Alsaif *et al.*, 2017), evidenciando a necessidade de intervenções precoces e eficazes para controle do peso. Sabe-se que essa obesidade decorre, principalmente, de uma interação complexa de fatores decorrentes das alterações hipotalâmicas associadas às alterações hormonais inerentes ao diagnóstico (Calcaterra *et al.*, 2023).

As intervenções nutricionais para o controle da obesidade, que incluem estratégias em relação à alimentação, limitação do acesso à comida e promoção de hábitos alimentares

saudáveis ainda na infância, tornam-se essenciais no tratamento da SPW, pois podem minimizar os efeitos adversos, como complicações metabólicas e cardiovasculares, porém, enfrentam desafios devido às características comportamentais relacionadas ao apetite (Kim *et al.*, 2021).

Dessa forma, este trabalho revisou sobre as condutas nutricionais para o controle da obesidade em crianças com diagnóstico de SPW.

## **2 METODOLOGIA**

A metodologia se deu por pesquisa bibliográfica através do levantamento de referências teóricas já analisadas, e publicadas por meios escritos e eletrônicos, utilizando as bases de dados PUBMED, Scielo e LILACS. Buscou-se a literatura publicada entre os anos de 2000 a 2024 com os seguintes termos síndrome de Prader-Willi e estratégias nutricionais (“Prader-Willi syndrome AND nutritional strategies”), Prader-Willi e crianças e dieta (“children AND Prader-Willi AND diet”), Prader-Willi e intervenção precoce (“Prader-Willi AND early intervention”) sendo que as informações foram posteriormente organizadas em seções.

## **3 REVISÃO NARRATIVA DA LITERATURA**

### **3.1 DESCRIÇÃO DAS FASES ALIMENTARES**

De acordo com a literatura, crianças diagnosticadas com SPW apresentam evoluções distintas em apetite, crescimento e ganho de peso, categorizadas como “fases nutricionais”. Essas transições entre os estágios nutricionais são determinantes para compreender seu impacto na saúde em longo prazo (Goldstone *et al.*, 2008). São classificadas, em geral, em duas fases, sendo a fase 1, caracterizada por hipotonia e dificuldades alimentares, que podem levar a retardo do crescimento e baixo peso, e a fase 2, marcada pela hiperfagia, culminando frequentemente em obesidade grave (Gunay-Aygun *et al.*, 2001; Butler *et al.*, 2006).

Detalhadamente, o estudo de coorte de Miller *et al.* (2011), que acompanhou indivíduos com SPW por dez anos, demonstra que podem ser divididas em sete fases, incluindo, dentre as já conhecidas, a do ambiente pré-natal, classificada como fase 0, destacando a importância da fase intrauterina e considerando que, as duas primeiras após o

nascimento, possuem subfases (fase 1a e 1b; fase 2a e 2b), evidenciando, dessa forma, a complexidade das transições nutricionais nesse público.

A fase pré-natal (fase 0) é marcada, principalmente, por movimentos fetais reduzidos e crescimento restrito. Entre o nascimento e os nove meses (fase 1a), os bebês apresentam hipotonia, dificuldades na alimentação e apetite diminuído, muitas vezes sendo necessário uso de sonda por gavagem. Após esse período, o ganho de peso começa a ocorrer gradualmente. Mesmo com uma ingestão calórica adequada, o aumento de peso é influenciado pela diminuição do metabolismo (fase 1b: de nove meses a dois anos e fase 2a: de dois anos a quatro anos e meio). Após essa última idade, considera-se a fase 2b, sendo o aumento de peso associado a um maior interesse por alimentos, embora a hiperfagia ainda não esteja presente. Por volta dos oito anos (fase 3), a hiperfagia se manifesta, caracterizada pela busca incessante por comida e pela falta de saciedade.

Considera-se que as mudanças que ocorrem entre as fases nutricionais estão relacionadas à diminuição da taxa metabólica e/ou ao aumento do apetite com redução da sinalização da saciedade à medida que entram na fase 2a, agravando ao decorrer da idade (Miller *et al.*, 2011).

Alguns estudos referem que indivíduos com SPW podem avançar para a fase 4 na vida adulta, apresentando algum grau de saciedade.

### **3.2 REGULAÇÃO DO APETITE E A HIPERFAGIA**

Na SPW, a saciedade é frequentemente atrasada, reduzida ou ausente em resposta à ingestão alimentar, sendo resultado de alterações em vias que conectam estruturas cerebrais centrais a sinais periféricos, como os provenientes do estômago (Hinton *et al.*, 2006). Essa desregulação envolve redução de neurônios produtores de ocitocina e atraso na ativação do centro de saciedade, gerando um sistema de recompensa hiperresponsivo e uma falta de consciência fisiológica, e que assim, torna o comprometimento de saciedade o principal fator do comportamento alimentar compulsivo característico dessa síndrome (Dimitropoulos; Schultz, 2008; Driscoll *et al.*, 2023; Jin *et al.*, 2012).

Na literatura, muitas substâncias orexígenas e anorexígenas são investigadas como sendo responsáveis por distúrbios do apetite (Calcaterra *et al.*, 2023). Estudos sugerem que essa hiperfagia está relacionada a múltiplas disfunções nos sinais peptídicos, principalmente pelos níveis elevados de grelina que aumentam a sensação de fome e reduzem o gasto

energético (Carvalho *et al.*, 2007). Contudo, sua redução parece não impactar significativamente no apetite desses indivíduos, indicando o envolvimento de outros sinais peptídicos, como alterações no neuropeptídeo Y (NPY), leptina, ocitocina, peptídeo semelhante ao glucagon 1 (GLP-1), colecistocinina, polipeptídeo pancreático, obestatina e adiponectina, principalmente (Crinò *et al.*, 2018).

Dessa forma, avalia-se que o comportamento alimentar compulsivo na SPW combinado à elevação da massa adiposa e à redução do gasto energético, intensifica a obesidade e suas complicações (Dimitropoulos; Schultz, 2008).

### **3.3 CONDUTAS NUTRICIONAIS**

#### **3.3.1 CÁLCULO ENERGÉTICO**

Para o cálculo energético é preciso saber que essas crianças apresentam um gasto energético repouso (GER) reduzido, o que pode resultar em ganho de peso, mesmo quando segue o valor da recomendação de ingestão dietética recomendada (RDA) para sua idade, sexo e altura. Embora a calorimetria indireta não seja comumente utilizada para medir o GER, ela pode ser útil para avaliar de forma precisa as necessidades nutricionais e planejar uma intervenção personalizada (Calcaterra *et al.*, 2023). Ainda são inexistentes fórmulas para cálculos de necessidades calóricas nessas crianças (Alsaif *et al.*, 2017). Todos os estudos referem que a melhor intervenção nutricional segue sendo a restrição calórica, devendo ser feita uma redução do valor energético total do planejado com base nas recomendações existentes.

O estudo de Alsaif *et al.* (2017) traz como sugestão uma redução entre 20 e 40%. Crinò *et al.* (2018) referem que, com o avançar da idade, a ingestão energética necessária para controlar o peso nessas crianças deve ser ainda mais reduzida, ficando entre 60% e 80%. Miller (2011) sugere que, se houver aumento do peso corporal mensalmente, sem ter alterado a ingestão calórica, deve-se reduzir a ingestão energética entre 50 e 80%. Na tabela 1 encontram-se as sugestões de recomendações energéticas para esse público.

Tabela 1. Estimativa de necessidade energética

<b>Estimativa de necessidade energética</b>		
<b>Autor</b>	<b>Recomendação</b>	<b>Objetivo / indicação</b>
Pereira <i>et al.</i> , 2009	10-11 kcal/cm	Manutenção do peso
	8-9 kcal/cm	Perda de peso
Butler <i>et al.</i> , 2006	8-11 kcal/cm	Manutenção do peso
	7 kcal/cm	Perda de peso
Miller <i>et al.</i> , 2013	10-12 kcal/cm	Manutenção do peso
	6-8 kcal/cm	Perda de peso
American Academy of Pediatrics	600-800 kcal/dia	Crianças em geral
Passone <i>et al.</i> , 2018	900 kcal/dia	Crianças em geral
	Ajustáveis entre 200-650 kcal/dia	
Ekaitis	Pirâmide alimentar: 800-1200 kcal	Crianças em geral

Fonte: Elaborada pelos autores.

### 3.3.2 DISTRIBUIÇÃO DE MACRONUTRIENTES

A distribuição ideal de macronutrientes para indivíduos com SPW não é definida, mas uma abordagem mais comum mantém as proporções entre 60% do valor energético total (VET) proveniente de carboidratos, 15% de proteínas e 25% de gorduras, priorizando carboidratos de baixo índice glicêmico (Irizarry *et al.*, 2016; Butler *et al.*, 2006). Miller *et al.*, (2013) compararam uma dieta com valores de macronutrientes modificados (45% de carboidratos, 30% de gordura, 25% de proteína,  $\geq 20$  g de fibra) a uma dieta apenas com restrição calórica (50-70% de carboidratos, 10-23% de gordura, 15-20% de proteína,  $\leq 12$  g de fibra). Crianças que seguiram a primeira estratégia apresentaram maior redução de gordura corporal e melhor controle de peso, analisando-se que o consumo maior de fibras alimentares pode auxiliar no processo do controle do peso. Outros estudos indicaram que uma dieta com menor teor de carboidrato (15% carboidratos, 65% gordura, 20% proteína) pode ser utilizada como estratégia nutricional na síndrome, pois parece aumentar GLP-1 e diminuir a grelina,

auxiliando, assim, no controle alimentar e reduzindo o peso corporal. Contudo, esses benefícios vêm acompanhados de potenciais riscos, pois mostraram aumento nos níveis de proteína-C reativa e enzimas hepáticas (aspartato aminotransferase e alanina aminotransferase), propondo que essa alternativa pode resultar em inflamação e acúmulo de gordura no fígado. Esse mesmo estudo refere que crianças parecem ser beneficiadas com um padrão alimentar de teor maior de lipídeo e menor de carboidrato devido à percepção de seus responsáveis em relação à melhora da hiperfagia e de cognição (Irizarry *et al.*, 2019). A possibilidade dessa melhora cognitiva pode ser explicada pelo fato de que dieta cetogênica estimula cetose, promovendo maior produção de ácido gama-aminobutírico (GABA), um neurotransmissor inibitório que melhora a estabilidade neural, exerce efeitos neuroprotetores (Nonino - Borges *et al.*, 2004) e reduz a hiperfagia, o que pode estar associado ao fato de que essas dietas promovem maior saciedade (Bonfig *et al.*, 2009). Porém, faltam estudos robustos com maior período de acompanhamento para confirmar essas hipóteses, assim como os efeitos da restrição de carboidratos na perda de peso e função metabólica em longo prazo (Irizarry *et al.*, 2019).

A pirâmide alimentar adaptada para indivíduos com a síndrome (figura 1), apresenta uma distribuição distinta dos grupos alimentares em comparação com o guia americano utilizado pela população em geral. Composta por seis grupos alimentares, a pirâmide oferece sugestões para a alimentação diária e as porções recomendadas, além de destacar a importância do consumo de frutas e vegetais. Essa versão modificada do guia alimentar americano visa limitar o consumo energético a um intervalo de 800 a 1200 kcal diárias, já que as necessidades calóricas dessas crianças são reduzidas. Contudo, ela não substitui a necessidade de aconselhamento nutricional individualizado.

**Figura 1.** Pirâmide alimentar adaptada.



**Fonte:** Adaptado de Passone *et al.* (2018).

Diversas intervenções dietéticas foram avaliadas, incluindo dietas hipocalóricas, hiperproteicas, cetogênicas e de distribuição convencional de macronutrientes com restrição de açúcares simples, geralmente associadas ao manejo comportamental. No entanto, devido à necessidade de adesão prolongada, os resultados têm sido limitados (Irizarry *et al.*, 2016).

Meslier *et al.* (2020) refere que a estratégia nutricional que parece ser mais adequada é aquela que seja semelhante à dieta mediterrânea, pelo seu alto teor de vegetais, carboidratos complexos, frutas, legumes, nozes e peixes, associado ao consumo moderado alimentos fonte de gordura saturada e limitando alimentos processados e doces. Essa dieta pode favorecer a adesão em longo prazo, especialmente quando se tem o envolvimento de toda a família, devido à sua variedade, ao alto teor de fibras e melhor teor de lipídeos poli-insaturado, que podem auxiliar no controle da saciedade.

Carboidratos não digeríveis, como as fibras, podem ser benéficos quando em maior quantidade na alimentação desses indivíduos, pois podem melhorar comportamentos relacionados à hiperfagia (Cronin *et al.*, 2021; Zhang *et al.*, 2015). Sabe-se que a fermentação das fibras no intestino aumenta a produção de ácidos graxos de cadeia curta e estimula a ação dos hormônios anorexígenos, como GLP-1 e peptídeo YY (PYY). Além disso, uma da alimentação com maior teor de fibras tem o potencial de favorecer alterações benéficas na microbiota intestinal, aumentando a presença de bactérias protetoras e reduzindo microrganismos associados à produção de compostos prejudiciais, como trimetilamina-N-óxido e sulfato de indoxil. Esses efeitos contribuem para a diminuição da inflamação, da carga de antígenos séricos e para uma perda ponderal significativa, com impacto positivo em crianças com obesidade, incluindo aquelas com SPW (Zhang *et al.*, 2015). No entanto, mais estudos são necessários para confirmar se a modulação da microbiota intestinal por meio do consumo de fibras pode ser uma estratégia eficaz no tratamento da hiperfagia e obesidade em crianças com SPW (Calcaterra *et al.*, 2023; Zhang *et al.*, 2015).

### **3.3.3 SUPLEMENTAÇÃO NUTRICIONAL**

Estudos referem que um dos problemas associados à restrição calórica são as possíveis deficiências nutricionais que podem surgir devido à limitação de calorias (Miller; Tan, 2020).

Devido a isso Lindmark *et al.* (2010) citam que essas crianças podem necessitar de suplementação, principalmente de vitamina D, tocoferol, ferro e cálcio. Considerando o maior risco de osteoporose associado à SPW, é recomendado suplementar vitamina D e cálcio.

Ainda são escassos os estudos com uso de probióticos nessa população em relação ao contexto da melhora da microbiota intestinal associado a perda ponderal.

### 3.3.4 SUPERVISÃO DA INGESTÃO NUTRICIONAL

Pensando em metas nutricionais simplificadas e realistas para serem aplicadas, foram sugeridas as seguintes recomendações: eliminação de açúcar e todos os alimentos embalados contendo >5 g de açúcar por porção; limitação de carboidratos complexos a uma a duas porções três vezes ao dia, sendo uma porção referente a 15g de carboidrato; evitar alimentos fritos e gordurosos; encorajar a ingestão de proteína magra e fornecer “alimentos gratuitos”, ou seja, sem carboidratos, com baixo teor de gordura e baixa caloria, para lanches improvisados e/ou em episódios de forrageamento dessas indivíduos (Butler *et al.*, 2006).

As alterações comportamentais e cognitivas em crianças com SPW estão relacionadas ao consumo alimentar desregulado, influenciado por horários desajustados, maior ingestão noturna e acesso livre aos alimentos, o que dificulta a modificação do comportamento alimentar (Garzuzi *et al.*, 2009), além disso, é comum que haja ingestão de itens não alimentícios. Assim, para melhor controle do peso, é essencial educá-los sobre o planejamento alimentar diário, apresentando refeições e lanches programados com alimentos específicos e suas porções, geralmente com três refeições principais e três lanches, garantindo que não haja acesso a outros itens fora do planejado (Miller *et al.*, 2013), prevenindo expectativas irreais e minimizando decepções e episódios de raiva (Crinò *et al.*, 2018). Em simultâneo, é preciso realizar restrição do livre acesso a alimentos, muitas vezes sendo necessário utilizar travas em locais onde há alimentos (Butler *et al.*, 2019).

A criação de um senso de “segurança alimentar”, caracterizado por um ambiente controlado e previsível em relação ao acesso a alimentos, é fundamental para reduzir a ansiedade e melhorar o controle comportamental. O conceito “*No hope, no doubt, no disappointment*” (“sem esperança, sem dúvida, sem decepção”), aplicado ao contexto das refeições para pessoas com SPW, exemplifica a necessidade de horários fixos e alimentos previamente estabelecidos, eliminando incertezas e decepções (Gourash; Forster, 2009).

Devido a essas características comportamentais inerentes à síndrome, muitas vezes as intervenções dietéticas não resultam em sucesso significativo em longo prazo (Crinò *et al.*, 2018). Por isso, reforça-se a necessidade da participação dos responsáveis na educação nutricional dessas crianças, melhorando, assim, o controle alimentar (Goldstone *et al.*, 2008).

No geral, os estudos citados demonstram que crianças com SPW necessitam de intervenções nutricionais de forma regular e precoce. As estratégias utilizadas são baseadas em restrição calórica, maior ingestão de fibras e baixo teor de carboidratos do tipo refinado, além de ser necessário inserir estratégias comportamentais junto aos seus cuidadores (Calcaterra *et al.*, 2023), e que é preciso atentar-se à deficiência de nutrientes decorrentes das dietas restritivas, devendo a suplementação ser recomendada e ajustada às necessidades individuais (Butler *et al.*, 2006).

## **5 CONCLUSÃO**

A SPW é uma condição genética rara que se caracteriza por hiperfagia e obesidade grave, sendo o gerenciamento do ganho excessivo de peso uma das principais prioridades no tratamento, considerando que a obesidade tende a ser progressiva. Embora a adoção de uma dieta hipocalórica concomitante a estratégias comportamentais seja amplamente recomendada, ainda são necessários mais estudos que resultem em estratégias de forma mais específica promovendo eficácia no manejo do peso sem comprometer o estado nutricional nesse público.

## REFERÊNCIAS

- ALSAIF, M. et al. Energy metabolism profile in individuals with Prader-Willi syndrome and implications for clinical management: a systematic review. *Advances in Nutrition*, v. 8, n. 6, p. 905-915, 2017.
- BUTLER, M. G.; MEANEY, F. J. Standards for selected anthropometric measurements in Prader-Willi syndrome. *Pediatrics*, v. 88, n. 4, p. 853-860, 1991.
- BUTLER, M. G.; LEE, P. D. K.; WHITMAN, B. Y. *Management of Prader-Willi Syndrome*. New York: Springer-Verlag, 2006.
- BUTLER, M. G.; THEODORO, M. F.; BITTEL, D. C.; DONNELLY, J. E. Energy expenditure and physical activity in Prader-Willi syndrome: Comparison with obese subjects. *Am J Med Genet Part A* 143A:449–459, 2007.
- BUTLER, M. G.; STURICH, J.; LEE, J.; MYERS, S. E.; WHITMAN, B. Y.; GOLD, J. A.; KIMONIS, V.; SCHEIMANN, A.; TERRAZAS, N.; DRISCOLL, D. J. Growth standards of infants with Prader-Willi syndrome. *Pediatrics*, v. 127, n. 4, p. 687-695, 2011.
- BUTLER, M. G. et al. Growth charts for non-growth hormone treated Prader-Willi syndrome. *Pediatrics*, v. 135, n. 1, p. e126-135, jan. 2015. Epub 8 dez. 2014. Erratum in: *Pediatrics*, v. 135, n. 5, p. 946, 2015.
- BUTLER, M. G.; MANZARDO, A. M.; FORSTER, J. L. Prader-Willi Syndrome: Clinical Genetics and Diagnostic Aspects with Treatment Approaches. *Current Pediatric Reviews*, v. 12, n. 2, p. 136-166, 2016.
- BUTLER, M. G.; MILLER, J. L.; FORSTER, J. L. Prader-Willi Syndrome - Clinical Genetics, Diagnosis and Treatment Approaches: An Update. *Current Pediatric Reviews*, v. 15, n. 4, p. 207-244, 2019.
- CALCATERRA, V.; MAGENES, V. C.; DESTRO, F.; BALDASSARRE, P.; SILVESTRO, G. S.; TRICELLA, C.; VISIOLI, A.; VERDUCI, E.; PELIZZO, G.; ZUCCOTTI, G. Prader-Willi Syndrome and Weight Gain Control: From Prevention to Surgery—A Narrative *Review*. *Children*, v. 10, p. 564, 2023.
- CARVALHO, D. F. de et al. Abordagem terapêutica da obesidade na síndrome de Prader-Willi. *Arquivos Brasileiros de Endocrinologia & Metabologia*, v. 51, n. 6, p. 913-919, 2007.
- CASSIDY, S. B.; SCHWARTZ, S.; MILLER, J. L.; DRISCOLL, D. J. Prader-Willi syndrome. *Genetics in Medicine*, v. 14, n. 1, p. 10-26, 2011.
- CRINÒ, A.; FINTINI, D.; BOCCHINI, S.; GRUGNI, G. Obesity management in Prader-Willi syndrome: current perspectives. *Diabetes, Metabolic Syndrome and Obesity*, v. 11, p. 579-593, 2018.
- CRONIN, P.; JOYCE, S. A.; O'TOOLE, P. W.; O'CONNOR, E. M. Dietary fibre modulates the gut microbiota. *Nutrients*, [S.l.], v. 13, n. 5, p. 1655, 2021.

DIENE, G. et al. Endocrine disorders in children with Prader-Willi syndrome: data from 142 children of the French database. *Hormone Research in Paediatrics*, v. 74, n. 2, p. 121-128, 2010.

DIMITROPOULOS, A.; SCHULTZ, R. T. Food-related neural circuitry in Prader-Willi syndrome: response to high- versus low-calorie foods. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, v. 38, n. 9, p. 1642-1653, 2008.

DRISCOLL, D. J.; MILLER, J. L.; CASSIDY, S. B. Prader-Willi Syndrome. 6 out. 1998 [atualizado em 2 nov. 2023]. In: ADAM, M. P.; FELDMAN, J.; MIRZAA, G. M.; et al. *GeneReviews*® [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993- 2024.

GARZUZI, Y. et al. Perfil comportamental de crianças e adolescentes com síndrome de Prader-Willi e obesidade exógena. *Psicologia: Teoria e Prática*, São Paulo, v. 11, n. 1, p. 167-178, 2009.

GOURASH, L.; FORSTER, J. L. Regulation of weight in Prader-Willi syndrome: theoretical and practical considerations. 2009.

GUNAY-AYGUN, M.; SCHWARTZ, S.; HEEGER, S.; O'RIORDAN, M. A.; CASSIDY, S. B. The changing purpose of Prader-Willi syndrome clinical diagnostic criteria and proposed revised criteria. *Pediatrics*, v. 108, n. 5, p. e92, 2001.

HINTON, E. C.; HOLLAND, A. J.; GELLATLY, M. S.; SONI, S.; PATTERSON, M.; GHATEI, M. A.; OWEN, A. M. Neural representations of hunger and satiety in Prader-Willi syndrome. *International Journal of Obesity (London)*, v. 30, n. 2, p. 313-321, fev. 2006.

IRIZARRY, K. A.; MILLER, M.; FREEMARK, M.; HAQQ, A. M. Prader-Willi syndrome: genetics, metabolomics, hormonal function, and new approaches to therapy. *Advances in Pediatrics*, v. 63, n. 1, p. 47-77, 2016.

IRIZARRY, K. A.; MAGER, D. R.; TRIADOR, L.; MUEHLBAUER, M. J.; HAQQ, A. M.; FREEMARK, M. Hormonal and metabolic effects of carbohydrate restriction in children with Prader-Willi syndrome. *Clinical Endocrinology (Oxford)*, v. 90, n. 4, p. 553-561, 2019.

KIM, S. J.; CHO, S. Y.; JIN, D.-K. Prader-Willi syndrome: an update on obesity and endocrine problems. *Annals of Pediatric Endocrinology & Metabolism*, v. 26, p. 227-236, 2021.

LINDMARK, M.; TRYGG, K.; GILTVEDT, K.; KOLSET, S. O. **Nutrient intake of young children with Prader-Willi syndrome.** *Food & Nutrition Research*, v. 54, 2010.

MEADE, C.; MARTIN, R.; McCRANN, A.; LYONS, J.; MEEHAN, J.; HOEY, H.; ROCHE, E. Prader-Willi Syndrome in children: Quality of life and caregiver burden. *Acta Paediatrica*, v. 110, n. 5, p. 1665-1670, 2021.

MESLIER, V. et al. Mediterranean diet intervention in overweight and obese subjects lowers plasma cholesterol and causes changes in the gut microbiome and metabolome independently of energy intake. *Gut*, v. 69, n. 7, p. 1258-1268, 2020.

MILLER, J. L. et al. Nutritional phases in Prader–Willi syndrome. *American Journal of Medical Genetics Part A*, v. 155, p. 1040-1049, 2011.

MILLER, J. L.; LYNN, C. H.; SHUSTER, J.; DRISCOLL, D. J. A reduced-energy intake well-balanced diet improves weight control in children with Prader-Willi syndrome. *Journal of Human Nutrition and Dietetics*, v. 26, p. 2-9, 2013.

MILLER, J. L.; TAN, M. Dietary management for adolescents with Prader-Willi syndrome. *Adolescent Health, Medicine and Therapeutics*, v. 11, p. 113-118, 25, 2020.

NONINO-BORGES, C. B.; BUSTAMANTE, V. C. T.; RABITO, E. I.; INUZUKA, L. M.; SAKAMOTO, A. C.; MARCHINI, J. S. Dieta cetogênica no tratamento de epilepsias farmacorresistentes. *Revista de Nutrição*, v. 17, n. 4, p. 515-521, 2004.

PASSONE, C. B. G.; et al. Síndrome de Prader Willi: O que o pediatra geral deve fazer- uma revisão. *Revista Paulista de Pediatria*, v.36, p.345-352, 2018.

PEREIRA, R.; SCHALK, A.; GERAGHTY, M. E. Prader-Willi Syndrome: A review for pediatric nutrition professionals. *ICAN: Infant, Child, & Adolescent Nutrition*, v. 1, n. 5, p. 282-287, 2009.

SAMPAIO, E.; BERNADETTE DE CARVALHO ALCÂNTARA, S.; HAMMES, B.; PERUZZOLO BOLDORI, B.; PAULA CAVALLI, A.; PAULA FRIEDRICH, A.; LORENTZ KIST, B.; LOICONO BETTES, P.; BUQUERA BETTES, J. Prader-willi syndrome: importance of early diagnosis - case report. *International Seven Journal of Health Research*, [S. l.], v. 2, n. 3, p. 297–314, 2023.

ZHANG, C. et al. Dietary modulation of gut microbiota contributes to alleviation of both genetic and simple obesity in children. *Ebiomedicine*, v. 2, p. 968–984, 2015.